

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

1305

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean REYNAUD

Externe en premier des Hôpitaux

Né le 8 Avril 1914 à Nîmes (Gard)

**Quelques Données Récentes
sur la
Maladie de Chauffard-Still**

Périarthrite déformante avec Adéno-Splénomégalie

Président : M. le Professeur LEMIERRE

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

11 et 13, Rue de l'École de Médecine

PARIS

1939

1202

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean REYNAUD

Externe en premier des Hôpitaux

Né le 8 Avril 1914 à Nîmes (Gard)

**Quelques Données Récentes
sur la
Maladie de Chauffard-Still**

Périarthrite déformante avec Adéno-Splénomégalie

Président : M. le Professeur LEMIERRE

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

11 et 13, Rue de l'École de Médecine

PARIS

1939

LE DOYEN TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie Médicale.	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINI
Pathologie expérimentale et comparée	PIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GULLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
	Clovis VINCENT.
Clinique d'Assistance Médico-Sociale	N....
	HAZARD
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri) .. Pathologie médicale.
 BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
 J. BEZANÇON Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 DE GENNES Pathologie médicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.

MM.

LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 Mlle J. LEVY Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX Pathologie chirurgicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOULONGUET Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS... Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT . Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.

HEITZ-BOYER ... Pathologie chirurgicale
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 LE LORIER Obstétrique.
 SCHWARTZ Pathologie chirurgicale
 VANDESCAL Obstétrique.

**IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.**

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ...	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VALLE- RY - RADOT			
SEZARY			
MM.			
ECALLE	Clinique obstétricale.		
METZGER			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Educacion physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

le Docteur L. REYNAUD

Médecin des Hôpitaux de Nîmes
Interne Provisoire des Hôpitaux de Paris

A MA MERE

*Je ne pourrai jamais lui rendre assez
sa tendresse.*

A MON PERE

le Docteur M. REYNAUD

Chirurgien en Chef des Hôpitaux de Nîmes

Je lui dois tout.

A MON COUSIN

le Docteur Robert CLEMENT

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Il m'a souvent appuyé de ses conseils
et de son autorité au cours de ma
formation médicale. Je lui dois
d'avoir pu réaliser cette thèse mal-
gré des conditions de temps et de
lieu assez défavorables.*

*Il a bien voulu être pour moi un
maître, en même temps qu'il restait,
par ses conseils affectueux, le plus
bienveillant des parents et des amis.*

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

AVANT-PROPOS

— La courte étude que nous apportons aujourd'hui n'a pas tous les caractères que nous aurions voulu donner à un travail qui doit marquer le terme de nos années de Faculté.

— Mobilisé en septembre 1939, les conditions matérielles toutes spéciales dans lesquelles nous avons dû construire et rédiger cette thèse, loin de nos maîtres de Paris, loin de toutes les ressources médicales et scientifiques de la Faculté et des Hôpitaux, nous contraignent à présenter un travail un peu hâtif et dont la forme est, à coup sûr, très imparfaite.

— Les moyens d'investigation nous ont manqué parfois et surtout, la note d'observation clinique personnelle dont nous aurions voulu marquer cette brève étude, fait défaut. Qu'il nous soit permis de nous en excuser aujourd'hui et de demander à nos Maîtres toute leur indulgence.

— Vous avez, Monsieur le Professeur Lemierre, accepté avec beaucoup de bienveillance de présider cette thèse, et je ne sais comment vous témoigner ma reconnaissance. Je n'ai pas eu l'honneur d'être de vos élèves et cela me rend plus sensible encore à la bonté avec laquelle vous avez accepté de me faciliter la tâche. Permettez-moi de vous en remercier très sincèrement ici.

— Le moment me permet enfin d'assurer de ma gratitude mes Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux de Paris. Je voudrais témoigner ma toute particulière reconnaissance à ceux d'entre eux chez qui j'eus l'honneur de remplir mes fonctions d'externe.

— M. le Docteur M. Guimbellot; j'ai pu dans son service acquérir mes premières notions chirurgicales.

— M. le Docteur M. Herscher, M. le Professeur agrégé R. Boulin, M. le Professeur H. Gougerot qui, au cours des années suivantes m'ont prodigué leur enseignement médical et leurs conseils toujours bienveillants.

— M. le Docteur A. Cain, qui pendant un an, dans son service de l'Hôpital Saint-Antoine, a journellement poursuivi ma formation clinique et m'a souvent aidé de ses conseils dans la préparation de l'Internat.

— Enfin, je remplissais mes fonctions d'interne provisoire dans le service de M. le Professeur agrégé Moulonguet-Doleris quand la mobilisation générale est venue interrompre un enseignement théorique et pratique qui m'était trop précieux pour que je ne forme pas le souhait de le retrouver quelque jour.

— Que tous ceux qui ont ainsi contribué à mon éducation médicale trouvent ici l'expression de ma plus sincère gratitude et de mon souvenir toujours respectueux.

INTRODUCTION

De très nombreuses discussions ont eu lieu au cours de ces dernières années au sujet des syndromes décrit en 1896 chez l'adulte par Chauffard et Ramond. En 1879, par Still, chez l'enfant.

Du bloc si vaste et souvent confus des rhumatismes chroniques, peut-on isoler une affection dont les caractères cliniques et radiologiques, biologiques et anatomo-pathologiques semblent bien faire une entité morbide?

Déceler l'étiologie de cette affection, instituer par là-même une thérapeutique rationnelle, voilà la deuxième étape que la plupart des auteurs ont tenté de franchir.

Les opinions les plus contradictoires ont été exposées. De ces nombreuses publications et de l'étude comparative des observations de toutes origines que nous avons pu consulter et mettre en paral-

lèle, nous essayerons de tirer quelques conclusions d'ordre clinique, anatomo-pathologique et dans la mesure du possible, étiologique.

La multiplicité des travaux récemment publiés sur ces divers points, souligne bien tout l'intérêt de pathologie générale et de pratique médicale que comportent ces différents problèmes.

HISTORIQUE

Nous ne retracerons pas ici dans tous ses détails l'histoire de la maladie de Chauffard-Still. Les deux travaux initiaux sont bien connus :

En 1896 : parut le mémoire original de Chauffard et Ramond dans la *Revue de Médecine*, il étudie sept cas de « Rhumatisme chronique avec adénopathies sus-articulaires » chez l'adulte.

En 1897 : G.-F. Still apporte à la *Société Médicale des Hôpitaux de Londres* une communication sur « une affection articulaire chronique des enfants ».

Puis le silence se fait. *De nouvelles observations* apparaissent, publiées en 1909-1910 par Hingston, Ness, Kœplick.

En 1912, par Kœppe.

Et c'est en 1914 que paraît, en France, l'article consacré par Lance à la :

« Polyarthrite rhumatoïde chez l'enfant (Maladie de Still) ».

— Peu après, Politzer propose le nom de Maladie de Chauffard-Still.

Dans les années suivantes, de nombreux travaux paraissent à l'étranger :

Strauss en 1915; Mulhoffer, Jauzen en 1919; Beltz en 1921; Cozzolino en 1914; Lorenzini, Longo en 1916-1918, apportent de nouvelles observations.

De 1924 à 1930 : Goldstein, Finkelstein, G. Iseke, Cattaneo, Micheli et Gamna contribuent à leur tour à l'édification de la maladie, tandis qu'en France :

Röhmer, en 1922, publie une observation nouvelle et Thiroloix, en 1926, décrit comme nouvelle une affection qui « réunit les syndromes de l'adénie et du rhumatisme déformant ».

Enfin, à partir de 1930, en France comme à l'étranger, se multiplient les publications sur ce sujet.

P. Chevalier et Meuyer.

Debré, Broca et Lamy.

E. Lesné, Huber et Robert Clément en 1931.

Weissebach et Françon en 1932.

Mouriquand, Mlle Weill et Maussac.

Florand, Broca et Gilbrin.

Françon, Bossonet, Robert et Gerboy.

Citons plusieurs thèses françaises consacrées à ce sujet :

Par Mme Huat Lafilliatre, Mme Frejmann.

Bellaïche, Saïmovici, Neumann, Jean Barnay.

Enfin, parmi les travaux les plus récents, signalons en avril 1938, un numéro spécial de la *Revue du Rhumatisme*, consacré à la maladie de Chauffard-Still et publié sous la direction de M. le Professeur Lœper.

Ce grand nombre de publications ne va pas sans une divergence assez fréquente d'opinions. Divergence qui porte le plus souvent sur l'étiologie du syndrome, sur son identité chez l'enfant et chez l'adulte et même, pour certains, sur la légitimité du cadre nosologique, « maladie de Chauffard-Still ».

NÉCESSITÉ D'UNE DISCRIMINATION

Ces discordances semblent dues, pour une bonne part, au fait que la conception initiale du syndrome s'est chargée à l'excès. Il ne faut pas, en effet, ranger sous le vocable de maladie de Chauffard-Still tous les rhumatismes chroniques déformants s'accompagnant d'adénopathies et de splénomégalie.

Le très grand nombre des arthropathies et des adénopathies, la fréquence des splénomégalias chez l'enfant, la multiplicité relative des associations morbides chez l'adulte et chez le vieillard, exigent une discrimination très attentive.

Concluons avec Robert Clément qu'il est nécessaire de « *réserver l'appellation de Maladie ou Syndrome de Still à une forme spéciale de rhumatisme déformant présentant des caractères distinctifs, tant au point de vue clinique et radiologique qu'en anatomie pathologique, suffisants pour la distinguer des autres arthropathies chroniques* ».

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE

Nous l'envisageons d'abord *chez l'enfant*; c'est là qu'elle réunit avec la plus grande netteté les signes les plus caractéristiques.

Le tableau est habituellement identique à lui-même, aisément reconnaissable, sans surcharges le plus souvent.

SYMPTOMATOLOGIE

L'affection débute, dans la grande majorité des cas, entre deux et huit ans. Parfois par une crise aiguë intense qui, à un premier examen, peut si-

muler la maladie de Bouillaud. Parfois, au contraire, de façon relativement insidieuse.

LES TUMÉFACTIONS ARTICULAIRES

Elles sont dans la règle le premier signe en date. C'est bien un signe cardinal de la Maladie de Chauffard-Still, que ces arthropathies déformantes, soulignées de façon quasi-constante par l'état squelettique des segments de membres sus et sous-jacents.

— *Les grosses articulations des membres.* Genou, poignet, coude sont le plus souvent intéressées, ainsi que le montrent les statistiques de Mme Frejmann, dans sa thèse.

Le rachis cervical, le cou-de-pied, sont fréquemment atteints. Assez souvent aussi les articulations phalango-phalanginiennes.

Par contre, Chevalier fait remarquer à juste titre, la rareté des localisations rhizomyéliques.

— *La symétrie* des lésions articulaires est la règle et pour Robert Clément, pour Debré, Broca et Lamy il y a là un caractère distinctif sur lequel il faut insister.

— *L'aspect des articulations* varie avec les différentes périodes de la maladie.

Au début : gonflement œdémateux de toute la région articulaire, infiltration des tissus périarti-

culaires donnant une sensation d'œdème un peu élastique. Ni rougeur ni chaleur, souvent douleur à peu près nulle à la palpation et mobilisation possible.

Lors des poussées : des signes d'inflammation aiguë peuvent apparaître et se localisent sur les articules déjà atteints ou, au contraire, sur de nouvelles régions, conservant toujours ce caractère de symétrie que de nombreux auteurs ont souligné.

— *Une amyotrophie* toujours considérable, sus et sous-jacente s'ajoute peu à peu, entre les poussées, au gonflement articulaire — elle s'accompagne d'une fonte du tissu cellulaire avec amincissement de la peau qui devient sèche, kératodermique.

— *L'attitude en flexion* de plus en plus marquée frappe les différents segments de membres sous l'effet des rétractions fibreuses. Demi-flexion du coude, du poignet, du genou.

Le pied est souvent en varus équin. Parfois ankylose du rachis cervical.

— A cette phase, au repos, une certaine indolence persiste, mais tout essai pour vaincre la limitation des mouvements, toute tentative d'extension provoque de très vives douleurs.

Ainsi se poursuit pendant des mois, des années, l'alternance des poussées et des phases de rémission, tandis que l'état général baisse rapidement.

La mobilité articulaire devient de plus en plus minime, mais cette limitation ne va pratiquement jamais jusqu'à l'ankylose vraie.

— Des épanchements articulaires ont pu être signalés au niveau du genou; en fait, ils restent très exceptionnels et même douteux. Quant à l'évolution vers la suppuration, elle n'a jamais été constatée.

— Il s'agit donc en résumé d'un rhumatisme symétrique, essentiellement périarticulaire — et c'est là un caractère très important. Les déformations sont dues à l'infiltration des tissus périarticulaires et à la fixation des articulations en flexion. « Pas de saillies anormales, pas d'ostéophytes ni de zones osseuses hypertrophiées. » (R. Clément.)

C'est un point intéressant sur lequel nous aurons l'occasion de revenir lors de l'étude radiologique.

LES ADÉNOPATHIES

Elles constituent, elles aussi, un élément essentiel de la triade clinique. Dans les trente cas que Mme Frejmann passe en revue dans sa thèse, comme dans la plupart des observations publiées

depuis, elles se montrent remarquablement constantes.

— *Leurs localisations* les plus fréquentes sont axillaires, inguinales, cervicales.

Mais surtout elles ne frappent pas uniquement les ganglions satellites, elles ne sont pas seulement « sus-articulaires », comme le voulaient Chauffard et Ramond.

Elles deviennent vite généralisées, touchant à distance certains groupes ganglionnaires, tels que sous-maxillaires, trachéo-bronchique, hépatique (dans un cas de Still), mésentériques même, dans quelques cas.

Certains auteurs en ont conclu (Lance, Thiroloix), que les adénopathies n'avaient pas de rapport avec les désordres articulaires.

Telle ne semble pas être l'opinion d'auteurs récents qui tendent, au contraire, à considérer les arthropathies comme secondaires et nées de l'atteinte spléno-ganglionnaire.

Les caractères de ces adénopathies demeurent, quoi qu'il en soit, assez constants; il s'agit de ganglions, fermes et mobiles, indolores et de volume modéré entre les poussées.

Il n'y a ni périadénite, ni phénomènes inflammatoires; le ramollissement, la suppuration ne se voient jamais.

Leur volume est habituellement voisin de celui d'une grosse noisette; il subit quelque augmentation lors des poussées évolutives. Cet accroissement va de pair avec les poussées articulaires (Chauffard et Ramond, Robert Clément, Weissembach et Françon).

LA SPLÉNOMÉGALIE

Elle est dans les cas typiques nettement appréciable, aisément palpable. Si l'on a discuté de sa constance, cela semble dû surtout au fait qu'elle est, comme les adénopathies, soumise à des variations et régressions parallèles aux poussées.

En pratique, et chez l'enfant surtout, c'est un signe fidèle. Sur les douze cas de Still, la rate dépassait neuf fois le rebord costal de deux travers de doigt environ.

Parfois l'hypertrophie est beaucoup plus considérable et peut se développer jusqu'au milieu de l'abdomen.

Dans tous les cas, elle est dure, mobile, indolore.

LES SIGNES GÉNÉRAUX

L'état général est presque toujours sévèrement et précocement touché.

La fièvre est presque constante, mais elle est discontinue, parallèle le plus souvent aux poussées

évolutives, dessinant des ondes fébriles qui atteignent ou dépassent 39°.

Dans d'autres cas elle est subcontinue, au voisinage de 38°.

Enfin, l'évolution par poussées n'exclut pas, chez certains petits malades, la persistance d'une fébricule permanente.

L'amaigrissement est souvent rapide. Le facies terne et pâle, les yeux cernés, parfois légèrement exorbités, la tristesse, l'abattement marquent bien la gravité de cette atteinte générale.

Peu à peu progresse une véritable fonte musculaire qui laisse, surtout au niveau des membres, des muscles très atrophiés, hypotoniques, recouverts d'une peau sèche et grise.

Une cachexie véritable se constitue ainsi, parfois très importante à la dernière période. L'anémie, l'immobilisation prolongée expliquent dans une certaine mesure un tel aspect, mais l'intensité, la précocité de la myatrophie ont paru à certains auteurs liées à des processus plus actifs, à des phénomènes de myosite pour Chevalier.

Enfin, *l'arrêt du développement somatique*, signalé par de nombreux auteurs, peut être rapproché de ce retentissement général important.

Ce retard porte surtout sur le poids et le volume, beaucoup plus que sur la taille.

L'ossification est parfois retardée comme le souligne Françon. Enfin, si le malade parvient à la puberté, l'appareil génital reste le plus souvent insuffisamment développé.

On aboutit ainsi dans quelques cas au tableau décrit par certains auteurs sous le nom « d'infantilisme stillien ».

Dans tous ces cas d'arrêt de développement, l'intelligence reste normale, parfois même elle est précocce et vive.

Ainsi les cas les plus typiques de Maladie de Chauffard-Still, réunissent avec netteté les quatre symptômes essentiels que nous venons d'étudier : périarthrites déformantes et symétriques, adénopathies multiples, splénomégalie, atteinte profonde et rapide de l'état général. Ces signes sont nécessaires pour poser le diagnostic.

Mais il faut encore décrire à côté d'eux un certain nombre de symptômes accessoires et d'inégale valeur, sur lesquels certains auteurs ont insisté.

L'atteinte du cœur a été souvent signalée, mais elle est très diversement appréciée.

— Les signes cliniques d'endocardite demeurent rares, tout au moins dans les formes les plus typiques. Nous verrons qu'il y a là un point important à préciser pour discuter des parentés de l'af-

fection qui nous occupe, avec la maladie de Bouillaud.

— Si la coalescence des feuillets péricardiques est parfois signalée, les signes cliniques de péricardite font défaut dans la plus grande majorité des cas.

Il en est de même pour l'atteinte du myocarde.

L'appareil respiratoire n'est guère touché qu'à titre de complication, l'infection terminale par le pneumocoque est alors le plus souvent en cause, tandis qu'il faut constater la grande rareté de la tuberculose.

L'appareil digestif ne présente guère de lésions, la présence relativement fréquente de caries, de pyorrhée alvéolo-dentaire a été interprétée surtout par les auteurs américains comme un facteur étiologique.

L'appareil rénal est très rarement lésé; quelques cas sont pourtant signalés par Kœplick, Strauss, Rosenfeld, Barnay.

Le système nerveux est d'ordinaire indemne dans les cas typiques.

— Beaucoup plus intéressante à préciser est *l'atteinte du foie*, elle est fréquente : plus d'un tiers des cas (Robert Clément).

— Lance relève une hépatomégalie chez six malades sur 12. Mme Frejmann dans dix cas sur trente.

— Still signalait déjà la fréquence de l'ictère catarrhal chez ces malades.

— Neumann a constaté une insuffisance hépatique par l'épreuve de la galactosurie provoquée.

— Barnay rapporte dans sa thèse des lésions anatomiques parenchymateuses chez deux de ses malades.

— Enfin signalons que l'hématomégalie toujours associée à la splénomégalie subirait dans la majorité des cas l'influence des poussées évolutives.

Nous n'envisagerons pas ici les lésions du système cutané, du corps thyroïde, des organes sensoriels, que certains auteurs mettent en avant. Leur étude nous paraît malaisément dissociable de certaines tendances étiologiques; nous les préciserons au cours de ce dernier chapitre.

EVOLUTION

Elle est avant tout discontinue et se fait, nous l'avons vu, par poussées. Poussées presque toujours fébriles, en même temps que fluxionnaires.

La durée totale est variable, souvent très prolongée, se chiffrant par années, pouvant atteindre dix et même vingt ans, ou au contraire plus limitée, mais s'étendant toujours sur des mois.

Les poussées évolutives, comme les rémissions, varient dans leur longueur, leur intensité, leur allure clinique. Dans l'ensemble, la rétrocession qui succède à chaque poussée devient de moins en moins complète, les rétractions et déformations sont de plus en plus marquées, le malade devient un grabataire, se cachectise plus ou moins vite.

La mort est, à plus ou moins longue échéance, le terme habituel de cette progression. Elle est parfois hâtée par une complication, telle que les accidents

pulmonaires ou cardiaques dont nous avons vu la relative fréquence.

Sans doute, quelques cas de guérison complète ont été publiés, mais il ne faut pas oublier que l'évolution peut comporter des rémissions extrêmement longues : huit ans dans le cas d'Elizalde et Pozzo.

Pour Still, quelle que soit l'allure évolutive, la maladie comporte un pronostic fatal. Nobécourt, Chevalier partagent cette opinion.

CARACTÉRISTIQUES RADIOLOGIQUES

Les caractères radiologiques de la Maladie de Chauffard-Still sont des plus importants à préciser, ils constituent en effet une des bases importantes du diagnostic différentiel et permettent dans une juste mesure une limitation nette du cadre nosologique.

« L'intégrité complète de l'interligne articulaire et des extrémités osseuses doit être regardée comme un des éléments fondamentaux du syndrome », écrit Robert Clément.

L'examen radiologique ne montre que des lésions des tissus périarticulaires, augmentées de volume et de densité accrue.

Cette intégrité des plans ostéo-cartilagineux, déjà signalée par les classiques, a été contestée depuis par de nombreux auteurs.

On relève fréquemment dans les diverses observations une légère décalcification des épiphyses, nette surtout dans les cas anciens. (Chevalier, trois cas de Barnay.)

Elle semble bien devoir être considérée comme un trouble trophique dû à l'immobilisation prolongée de l'articulation et voisin par sa pathogénie des altérations musculaires et cutanées toujours importantes.

Plusieurs malades examinés par Strauss, Micheli et Gamma, Debré, Weissebach présentaient quelques modifications de l'aspect radiologique des os; en particulier des *irrégularités d'opacité*.

Chez un malade de Debré, Broca et Lamy existaient des ostéophytes des extrémités articulaires (mais sans trouble reconnu de la calcification).

Maldague, Mazzeo signalent aussi des ostéophytes tibiaux et des irrégularités des condyles fémoraux.

Weissebach, Françon, Merklen, Gerbay et Robert ont décrit des os grâciles aux condyles irréguliers.

Horston a observé des formations périostées au niveau des mains avec raréfaction osseuse.

Debré et Bernard ont constaté des lésions de périostite engainante des premières phalanges.

— Ces observations radiologiques réalisent, on le voit, suivant le cas, des aspects très divers, sans prédominance appréciable.

Aussi Chevalier, Strauss, Steimtz ont-ils émis l'opinion que les lésions cartilagineuses observées étaient seulement le fait de complications.

Comme le font très bien remarquer Françon, Forestier et Robert, aucune de ces images n'est pathognomonique.

C'est souligner la prudence extrême avec laquelle on doit interpréter ces images radiologiques lorsqu'on les rencontre. Elles sont constatées la plupart du temps dans des cas qui n'étaient pas purs.

Nous citerons sur ce point le cas présenté à la Société Médicale des Hôpitaux.

L'enfant présentait en effet des images de périostite engainante. Son histoire clinique réunissait un syndrome voisin de celui de Still.

Mais, comme l'ont souligné ses auteurs, il s'en écartait par plus d'un point, en particulier une endocardite streptococcique, des lésions cutanées plus spéciales, une évolution se rapprochant de plus en plus de celle d'une septicémie streptococcique.

Aussi cette observation était-elle rangée par ses auteurs « en marge » de la Maladie de Chauffard-Still.

Il semble donc bien que l'existence de lésions ostéo-articulaires radiologiques nettement marquées, doit faire reprendre l'enquête clinique dans ses détails.

Elle révélera parfois qu'il ne s'agit pas d'un cas pur, qu'il existe des surcharges pathologiques.

Dans d'autres cas on sera même induit, par d'autres dissonances cliniques, à mettre en doute l'exactitude du diagnostic.

SIGNES HUMORAUX ET BIOLOGIQUES

Il n'existe, malgré la multiplicité des recherches, aucune caractéristique humorale ou biologique constante.

Parmi les recherches biochimique :

— *L'équilibre phospho-calcique* du sang ne paraît pas modifié.

Etudiée par Mouriquand, Weissembach et Françon, Drouet et Etienne, Locderich et Mamou, la *calcémie* se montre tantôt normale, tantôt un peu élevée, parfois au contraire, elle est abaissée comme dans un cas de Barnay.

« On ne peut, conclut très bien J. Barnay, en tirer une règle constante. »

— *Le phosphore sanguin*, chez les malades de Weissembach et Françon, Drouet, Saïmovici, est à son taux normal dans l'ensemble des cas.

Une hypercholestérolémie (relative chez l'enfant), a été constatée dans quelques cas (Saïmovici, Barnay).

Pourtant, dans la plupart des observations qu'il nous a été permis de comparer, les chiffres de cholestérol, ceux de la glycémie et des protéines sanguines, se sont montrés normaux.

ÉTUDE DE LA FORMULE SANGUINE

Les très nombreux examens pratiques, chez l'enfant et chez l'adulte, ont donné ici assez souvent des résultats concordants.

Les hématies sont habituellement diminuées, une anémie légère est à peu près constante et soulignée par tous les auteurs. Still la signalait dès 1897.

Elle s'accompagne d'une diminution souvent importante du taux de l'hémoglobine.

Horston donne les chiffres de 3.800.000 et 50 % d'hémoglobine.

Mazzéo de 4.100.000 et 65 % d'hémoglobine.

Debré, Broca et Lamy, 2.100.000 et 60 % d'hémoglobine.

Donc anémie légère avec baisse importante de l'hémoglobine et, de ce fait, valeur globulaire généralement abaissée.

Anémie qui, à la fin d'une longue évolution et dans les formes graves, peut devenir très intense, comme dans le cas de Debré — ou même comporter des formes anormales, formes de passage, hématies nucléées comme dans les cas de Mazzéo, de Berzoczy.

Les leucocytes surtout ont été l'objet d'études attentives; là encore, dans la majorité des cas, les variations sont modérées.

Toutefois une *leucocytose légère avec tendance à la polynucléose* semble admise par la majorité des auteurs.

Elle est surtout nette au début et au moment des poussées. A mesure que l'évolution se prolonge, de multiples facteurs, et souvent des infections intercurrentes peuvent venir l'altérer.

Dans les 44 observations dont nous dresserons plus loin un tableau comparatif, nous avons pu relever un certain nombre de formules leucocytaires se rapportant toutes à des malades différents; le taux des leucocytes est supérieur ou égal à 10.000 dans 20 cas sur 27.

La proportion des polynucléaires s'y montre supérieure ou égale à 65 % dans 11 cas sur 18.

De nombreuses recherches de laboratoire, examens sérologiques ou épreuves biologiques ont été pratiqués :

Sédimentation des hématies, Vernes-Résorcine.

Résistance globulaire à l'hémolyse.

Spléno-contraction à l'adrénaline.

Épreuves d'insuffisance hépatique, notamment galactosurie provoquée.

Ces recherches donnent des résultats très inconstants, nous ne les envisagerons pas ici en détail. L'étude de leurs résultats sera développée au cours de l'exposé étiologique.

Toutefois il est deux épreuves de pratique absolument courante dont nous soulignerons dès maintenant la négativité constante, dans la totalité des cas où ils ont été pratiqués, et souvent à plusieurs reprises chez le même malade :

— la cuti-réaction à la tuberculine chez l'enfant;

— le Bordet-Wassermann

sont demeurés négatifs.

CARACTÈRES ANATOMIQUES

Il est particulièrement intéressant de les préciser, surtout en ce qui concerne les lésion périarticulaires et splénoganglionnaires.

Ce dernier point a fait l'objet de nombreuses études, surtout chez les auteurs italiens; il est à la base de certaines théories étiologiques et thérapeutiques que nous exposerons plus loin.

LÉSIONS PÉRIARTICULAIRES

« Elles sont caractérisées par la stase lymphatique, l'œdème des tissus périarticulaires, la production d'éléments conjonctifs jeunes et de formations lymphoïdes. » (Robert Clément.)

Elles évoluent plus tardivement sur la sclérose et la rétraction.

Ce qui caractérise ces lésions au début, c'est la prolifération cellulaire si intense dans les canaux lymphatiques, qu'elle peut aboutir à leur occlusion.

Au niveau du tissu conjonctif : hypertrophie et hyperplasie considérable des éléments jeunes.

Ces altérations frappent la capsule articulaire souvent épaissie, les tissus mous périarticulaires, mais l'os et le cartilage sont indemnes.

G.-G. Parenti, dans une « Note histo-pathologique » parue le 15 septembre 1934, constate au point de vue articulaire : l'apparence normale du cartilage de la synoviale et des tissus osseux, contrastant

avec l'aspect œdémateux des parties molles périarticulaires.

Atrophie des muscles, aspect hyalin des faisceaux fibreux.

Augmentation des cellules fixes du tissu conjonctif avec infiltration de lymphocytes et de monocytes autour des vaisseaux.

De telles modifications sont retrouvées par *M. Pehu*, qui les décrit dans son rapport aux « Journées annuelles des Pédiatries Suisses » (Juin 1938) : Articulations indemnes ou peu lésées. Œdème et infiltration lymphocytaire des parties molles, ligaments, capsules. Hyperplasie et sclérose du tissu conjonctif. Altération musculaire proportionnellement plus intense que ne le comportait l'arthrite. Telles sont en substance les lésions périarticulaires relevées par cet auteur.

Chevallier confirme, lui aussi, l'état œdémateux des tissus périarticulaires avec réaction histiocytaire de la capsule.

LÉSIONS GANGLIONNAIRES

Elles sont nettes, constantes et ont pu même paraître à certains auteurs, assez caractéristiques, pour baser le diagnostic sur l'examen d'une coupe biopsique.

Ces lésions sont réalisées par différents éléments :

1. *Envahissement du tissu ganglionnaire par une fibrose* plus ou moins importante, rappelant parfois celle de la maladie de Hodgkin, mais n'amenant pas un aussi profond bouleversement de la structure ganglionnaire.

2. *Dilatation des sinus avec hyperplasie de leurs éléments cellulaires* qui envahissent les voies lymphatiques.

Cette dilatation souvent considérable des sinus est le fait le plus frappant.

3. *Prolifération réticulo-endothéliale très importante*, les éléments hyperplasiés se substituant au centre germinatif du follicule.

Telles sont les principales modifications de structure que nous trouvons décrites dans les travaux de Parenti, de Reitano, de Fieschi.

Même hyperplasie réticulo-endothéliale, même transformation des centres germinatifs dans les dix cas étudiés par Giordano.

Hyperplasie et métaplasie des éléments des sinus, condensation et ratatinement des follicules, transformation réticulo-endothéliale des centres germinatifs. Voilà les lésions que rapporte également M. Pehu.

Certains auteurs ont rapproché l'aspect ainsi réalisé de celui des ganglions de la maladie de Hodgkin.

Sans doute la fibrose est intense, le ganglion est envahi par des cellules claires et des histiocytes, mais il ne présente pas le polymorphisme de la lympho-granulomatose maligne.

La cellule de Sternberg ne peut y être retrouvée, il n'y a pas la même abondance considérable de ploynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

La ressemblance avec les coupes d'adénite hodgkinienne demeure assez lointaine.

D'autre part, la morphologie des lésions est assez spéciale pour écarter tout risque d'erreur avec un ganglion inflammatoire banal.

Est-ce à dire que l'aspect histologique du ganglion de la maladie de Chauffard-Still peut être considéré comme un signe pathognomonique? Non, car d'autres processus chroniques peuvent réaliser des lésion très voisines, identiques même.

Il n'en demeure pas moins que dans la majorité des cas, le ganglion de la maladie de Still, avec ses zones d'hyperplasie lymphoïde, la dilatation de ses vaisseaux sanguins, ses petites hémorragies, constitue un signe de très grosse valeur.

Au contraire, suivant Robert Clément : « L'existence de lésions inflammatoires et l'absence de ca-

tarrhe des sinus et de transformation réticulo-endothéliale des centres germinatifs, doivent faire mettre en doute le diagnostic de maladie de Chauffard-Still. »

LÉSIONS SPLÉNIQUES

Elles sont en tous points comparables à celles des ganglions.

— *Atrophie du tissu lymphoïde, hyperplasie des éléments réticulo-endothéliaux*, ce sont là encore les lésions retrouvées par Chevallier, Micheli et Gamna, Freschi.

G. C. Parenti distingue dans la structure de la rate deux types de follicules.

L'un de constitution normale, avec lymphocytes régulièrement disposés autour de l'artère centrale et centre germinatif formé d'éléments plus volumineux et plus clairs.

L'autre typique par son centre germinatif qui est constitué de petits éléments allongés réalisant l'aspect de fibroblastes. Les couches périphériques sont formées d'éléments lymphoblastiques.

Les cellules propres de la pulpe sont hyperplasiées, constituant une trame cellulaire compacte.

Les sinus sont remplis de gros éléments endothéliaux; enfin la stase sanguine est frappante, surtout à la périphérie.

En résumé, la fibrose, l'atrophie du tissu lymphoïde, la prolifération du tissu réticulo-endothélial sont les trois éléments que l'on retrouve à la base des altérations spléniques ganglionnaires et même péri-articulaires.

C'est cette analogie des lésions qui a permis à G. C. Parenti de considérer la maladie de Still comme une « mésenchymopathie ».

Les autres constatations anatomo-pathologiques, portant sur les différents appareils, sont beaucoup moins constantes. Nous ne ferons que les citer.

Au niveau des séreuses. — La fréquence relative des coalescences ou adhérences pleurales, péricardiques, péritonéales a été souvent signalée.

Au niveau du cœur. — L'intégrité du myocarde est à peu près généralement admise. Les lésions de péricardite sont les moins rares, mais presque toujours latentes cliniquement.

Les lésions d'endocardite demeurent assez rares, nous verrons en étudiant l'étiologie de l'affection les controverses dont elles sont le sujet.

Les glandes endocrines. — Thyroïdes, parathyroïdes, pancréas se sont montrés indemnes de toute lésion dans les cas où l'examen nécropsique a pu être pratiqué.

Les lésions rénales sont rares, on signale dans quelques cas une légère dégénérescence tubulaire (Parenti).

Par contre, les lésions hépatiques sont fréquentes. Nous avons vu l'importante proportion d'hépatomégalie que fournissait la clinique.

L'examen histologique montre dans plusieurs cas la *participation du parenchyme hépatique à l'hyperactivité du système réticulo-endothélial* (Péchu, Parenti).

Souvent, se trouvent associées des lésions dégénératives discrètes, un léger degré de stéatose, quelques zones hémorragiques.

Signalons, pour finir, que dans la plupart des cas où il a été pratiqué, *l'examen histologique de la moelle osseuse* n'a révélé aucun point caractéristique (Parenti, Péchu, Barnay).

LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL CHEZ L'ADULTE

Nous venons d'étudier les principaux caractères cliniques et radiologiques, biologiques et anatomo-pathologiques qui font de la maladie de Chauffard-Still chez l'enfant une entité morbide actuellement admise à peu près par tous.

Cette unanimité n'est pas encore acquise en ce qui concerne la maladie de l'adulte.

Quelle a été l'évolution du problème?

En 1914, *Poltzer* proposait le nom de maladie de Chauffard-Still, rapprochant ainsi les syndrômes observés par Chauffard et Ramond sur l'adulte, par Still sur l'enfant.

Mais en même temps que se complète l'édification de la maladie, certaines critiques s'opposent à cette conception.

En 1930, P. Chevallier développe une conception synthétique fort intéressante en rapprochant le syndrome de Chauffard et Ramond et le syndrome de Still, ainsi que le cas publié par Thiroloix en 1926; de plus, à ce groupe morbide constituant la maladie de Chauffard-Still, il rattache les splénomégalias primitives avec arthropathies et la forme arthropathique de la maladie de Narrot qu'il considère comme des « formes frustes ».

Ainsi se dessine, sur plusieurs années, une conception uniciste qui semble grouper un nombre croissant d'auteurs.

Elle compte pourtant encore des adversaires.

Les uns dénie toute individualité anatomo-clinique à la maladie de Chauffard-Still et considèrent que le syndrome de Chauffard et Ramond chez l'adulte, le syndrome de Still chez l'enfant ne sont qu'une expression particulière du rhumatisme progressif généralisé de la « rhumatoïd arthritis ». Telle est l'opinion de M. P. Weill.

D'autres, avec J. Gramer-Duvernay, reconnaissent à la maladie de Chauffard et Ramond une place dans la nosologie et la séparent du bloc des rhumatismes chroniques; mais ils nient la légitimité d'une conception unissant deux affections nullement superposables à leurs yeux. Quels arguments peut-on opposer à ces critiques?

On peut d'abord noter, et M. P. Weill le fait d'ailleurs très justement remarquer, que *le cadre initial de la maladie de Still a été excessivement élargi*.

En ce qui concerne l'affection de l'adulte, surtout, des cas très disparates ont été rangés dans ce cadre.

Nous l'avons souligné en commençant cette étude, l'association d'adénopathies et de rhumatisme chronique ne doit pas suffire à poser le diagnostic de maladie de Chauffard-Still.

— *Le caractère spécial de l'adénopathie* importe avant tout :

Il s'agit de ganglions durs, mobiles, sans réaction inflammatoire, non douloureux.

Leur siège n'est pas uniquement sus-articulaire, ou plus ou moins satellite des articules atteints; il s'agit au contraire, dans les cas typiques d'adénopathies multiples, souvent sans rapport direct avec le siège des lésions périarticulaires, parfois profondes, viscérales, parfois même généralisées.

Nous ne reviendrons pas sur les caractères histologiques, sur la fibrose et la prolifération réticulo-endothéliale qui donnent une note si particulière que certains auteurs ont pu envisager un diagnostic purement histologique.

— *Enfin, il ne faut pas négliger la splénomégalie* qui demeure bien aux yeux de la plupart des auteurs un élément important du syndrome.

Dans une récente communication, Loeper, Lemaire et Mme B. Sainton, s'appuyant sur deux cas de l'adulte, envisagent même sa préséance sur les phénomènes articulaires et reprennent la conception d'une splénomégalie essentielle, cause première des phénomènes morbides.

— *Quant aux arthropathies*, nous ne reprendrons pas en détail leur étude pour l'opposer par tous ses caractères aux troubles articulaires des rhumatismes chroniques progressifs.

Pourtant, la localisation strictement péri-articulaire, l'intégrité de l'interligne et des épiphyses, la symétrie des lésions, leur localisation élective sur les grosses articulations formaient, dès le premier mémoire de Still, un ensemble bien caractéristique. Depuis, malgré la multiplication assez considérable des observations, nombreux sont encore les cas où l'on peut retrouver ces diverses données cliniques avec toute leur netteté.

— *Enfin, les attitudes vicieuses progressives, la cachexie* profonde qui frappe le malade, contribuent encore à composer un tableau clinique qui frappe, un tableau qu'on ne rencontre pas fréquemment chez un rhumatisant chronique, même ancien, à plus forte raison chez un sujet jeune, chez un enfant de 2 à 8 ans.

Mais si les auteurs qui contestent l'autonomie de la maladie de Chauffard-Still sont actuellement peu nombreux, il en est d'autres, nous le savons, qui se bornent à distinguer deux entités morbides :

D'une part, le syndrome de Chauffard et Ramond — expression particulière de certains rhumatismes déformants de l'adulte — *d'autre part, la maladie de Still* propre à l'enfant.

Quels arguments leur a-t-on opposé ?

— *Tout d'abord, la similitude clinique.*

Si l'on se base, en effet, sur une discrimination attentive des cas, on trouve sans aucun doute de nombreuses concordances symptomatiques.

Mêmes caractères des localisations péri-articulaires et des adénopathies, même splénomégalie dans beaucoup de cas.

Même évolution discontinue et cachectisante.

— Mais il est bien certain que sur le terrain pathologique spécial de l'adulte, plusieurs caractéristiques cliniques ou radiologiques, parfois même biologiques, perdent de leur netteté.

— Les adénopathies peuvent avoir leurs caractères modifiés du fait de superpositions morbides.

— L'intégrité ostéo-cartilagineuse peut ne pas être parfaite, car là aussi peuvent jouer des facteurs morbides surajoutés.

Il y a là autant de causes d'erreurs qui soulignent fortement l'importance de l'argument histologique.

— En effet, *Chauffard et Ramond*, après examen biopsique de deux ganglions prélevés sur leur premier malade, résumaient ainsi leurs constatations :

En somme, le ganglion présente dans son ensemble des lésions de stase lymphatique avec trabéculite diffuse des sinus et lésions de sclérose tubulaire. — Nulle part, ni nodules infectieux ni dégénérescence profonde du parenchyme. »

— En 1926, *Thiroloux*, résumant l'examen histologique d'un ganglion, précisait à son tour :

« Hyperplasie lympho-plasmocytaire intense, avec nombreuses caryocinèses, infiltration diffuse de poly nucléaires.

— Ces aspects font penser à la maladie de Hodgkin, mais ni éosinophiles, ni cellules de Sternberg. »

« Nos coupes ont montré de la sclérose périphérique et centrale très accusée, avec hypertrophie des sinus dont la morphologie est transformée », ajoute-t-il plus loin.

De même, *Loeper, Lemaire et Patel*, examinant la rate enlevée par eux, trouvent : « au milieu d'un réticulum très hyperplasié des sinus vides de leurs éléments cellulaires. Leur revêtement endo-

thélial est en prolifération et les caryocinèses y sont nombreuses. »

Donc, à plusieurs années d'intervalle et chez de nombreux malades adultes, l'examen histologique des lésions ganglionnaires et spléniques a donné, lorsqu'il était pratiqué, des résultats tout à fait analogues et superposables à ceux qu'une telle enquête produit ordinairement chez l'enfant.

Une telle similitude des lésions n'est-elle pas en faveur d'une similitude de l'affection?

Il importe évidemment, pour ne pas fausser ces résultats, de n'admettre dans le cadre de la maladie de Chauffard-Still chez l'adulte que les malades présentant des caractères cliniques typiques sur lesquels nous ne reviendrons pas.

L'affection ainsi envisagée chez l'adulte est certainement rare, très rare même, souvent elle n'est pas pure. Ce sont là deux notions qu'il ne faut pas perdre de vue. Elles imposent de n'avancer le diagnostic qu'avec prudence chez un sujet ayant dépassé la première enfance, et de l'étayer dans la mesure du possible par une biopsie ganglionnaire.

ETIOLOGIE

Le problème de l'étiologie du syndrome de Chauffard-Still reste, parmi ceux que pose encore cette affection, le plus discuté.

C'est encore chez l'enfant que nous l'étudierons, en raison de la fréquence beaucoup plus grande de cette affection chez les jeunes : plus de 90 % des cas surviennent avant 8 ans.

En raison surtout de la facilité bien plus grande des enquêtes étiologiques qui n'auront pas à tenir compte des multiples facteurs d'infection ou d'intoxication qui interviennent à partir de l'âge adulte.

— *Discuter de l'étiologie de la maladie de Chauffard-Still nous amène à poser plusieurs questions :*

S'agit-il de reconnaître les causes multiples qui peuvent être à la base d'un syndrome anatomoclinique?

Ou faut-il au contraire considérer cette affection comme une maladie pleinement autonome, liée à une cause unique et spécifique. Dans ce dernier cas, quelle est la nature de l'agent pathogène?

Il n'existe jusqu'à présent aucune donnée assez précise pour résoudre à coup sûr le problème.

Toutefois, l'allure évolutive de la maladie, les caractères de la courbe thermique ont orienté la plupart des auteurs vers la recherche d'une étiologie infectieuse.

Chacun des principaux agents pathogènes a été invoqué.

LA TUBERCULOSE

Le bacille de Koch a été, l'un des premiers, incriminé. Il semble maintenant qu'il peut être éliminé à coup sûr.

On a successivement invoqué, pour prouver la nature tuberculeuse de l'affection :

— *des arguments bactériologiques* : découverte du bacille de Koch dans un ganglion par Noëjé et dans un autre cas par Mulhofer. Découverte de bacilles acido-résistants non-pathogènes par Edsell.

— *des arguments biologiques* : inoculation au cobaye positive et cuti-réaction positive dans un cas

de Loederich, Soenz et Mamon. Réaction de Bezredka positive, Vernes-Résorcine élevé dans certains cas de Weissebach et de Barnay.

— *des arguments cliniques* : quelques malades sont, en effet, décédés de tuberculose pulmonaire.

En fait, les cas où l'étiologie tuberculeuse trouve un appui bactériologique ou biologique demeurent exceptionnels; les circonstances dans lesquelles ils sont observés n'entraînent pas la conviction.

Tout au contraire, les cas où toute trace de tuberculose fait défaut sont extrêmement nombreux.

Dans les 44 observations dont nous reproduisons plus loin un tableau comparatif, *pas une seule fois la cuti-réaction à la tuberculose n'a été positive*. Chez certains sujets, elle a été répétée à plusieurs reprises, toujours sans succès.

— *Chez d'autres, l'intradermo-réaction à la tuberculine au 1/100 s'est montrée négative à plusieurs reprises.*

— *Les inoculations au cobaye*, pratiquées par Lesné, Lorenzini, Rosenfeld, Debré, Broca et Lamy, sont constamment demeurées négatives, de même que les *ponctions ganglionnaires*.

— *Les biopsies ganglionnaires* n'ont pu relever aucune lésion rappelant la tuberculose.

— *Les autopsies*, chaque fois qu'elles ont été pratiquées, signalent des poumons et des ganglions indemnes de tuberculose (Strauss, Irek).

Ainsi, la négativité constante de ces diverses enquêtes pratiquées chez des enfants de 18 mois à 12 ans et plusieurs fois répétées dans certains cas, ne semble pas permettre de retenir la possibilité d'une affection tuberculeuse, fût-elle atténuée.

LA SYPHILIS

Il s'agit là d'une étiologie qui paraît bien peu probable.

— *Weissebach et Françon* ont publié le cas d'une jeune fille présentant des stigmates de syphilis congénitale qui fut guérie d'un syndrome de Chauffard-Still par un traitement antisypilitique associé à l'opothérapie.

C'est là un fait qui est demeuré unique, encore n'est-il pas concluant, puisque ce cas était classé par ces auteurs eux-mêmes « en marge » du syndrome de Chauffard-Still.

— *Mouriquand, Mme Weill et Naussas*, chez une malade dont la sérologie était positive, n'ont obtenu aucun résultat par le traitement spécifique.

Une observation encore a été apportée à l'appui de cette étiologie syphilitique par *F. Françon*,

G. Bossonnet, P. Robert et F. Gerboy, mais les seuls signes spécifiques étaient deux incisives médianes supérieures écartées et deux canines en tournevis.

A l'encontre de cette thèse, on peut donc alléguer de nombreux arguments :

— *l'absence habituelle de tout stigmat vraiment positif de syphilis héréditaire ou acquise;*

— *l'absence d'antécédents syphilitiques;*

— *la négativité quasi-constante de la sérologie;*

— *l'inefficacité du traitement dans la plupart des cas où il a pu être pratiqué.*

Enfin l'examen histologique des pièces biopsiques, nécropsiques ou même opératoires n'a jamais décelé de lésions syphilitiques.

Sauf le cas de superposition morbide, toujours possible chez l'adulte, la syphilis n'est donc pratiquement jamais constatée et en tout cas ne semble nullement pouvoir être tenue pour responsable.

LE GONOCOQUE

agent si fréquent d'arthrites diverses, devait être fatalement incriminé.

En fait, il n'est signalé de façon précise que dans le premier cas de *Koeplik*, mais la gonococcie n'a été contractée que secondairement, bien après le début de la maladie.

Par ailleurs, chez l'enfant de 2 à 8 ans, la gonococcie n'est presque jamais en cause.

Les recherches bactériologiques, en cas de vulvo-vaginite sont demeurées vaines. La *gono-réaction*, lorsqu'elle a été pratiquée, fut toujours négative. (Graber, Duvernay, Barnay.)

LA MALADIE DE BOUILLAUD

est souvent considérée comme à l'origine du syndrome de Chauffard-Still, qui ne serait qu'une forme anormale, subaiguë, du rhumatisme articulaire.

De nombreux faits ont été apportés à l'appui de cette thèse.

Quelques arguments sont d'ordre clinique :

— Pour certains (Huet), l'existence fréquente d'antécédents rhumatismaux aigus chez les sujets porteurs d'un syndrome de Chauffard-Still.

— D'autre part, une analogie clinique parfois trompeuse au début.

Surtout l'existence de lésions cardiaques.

Parkes, Weber, Poyton, Rosenfeld, Debré-Broca et Lamy, Maldagne, Carrol-Nelson signalent chez certains de leurs malades des *souffles endocarditiques* (6 cas au total).

Iseke, Rosedole, révèlent un assourdissement des bruits cardiaques.

Koeplick, dans sa première observation, une accentuation des deux bruits de la pointe.

Lesné, Huber et Clément, Gleich, signalent, dans deux cas des souffles extra-cardiaques ou anémiques.

D'autres arguments sont tirés de *constatations anatomiques*.

Rarement, des *lésions valvulaires* comme chez le sujet d'Iseke, qui présentait des végétations rouge foncé sur l'orifice tricuspide.

Souvent, au contraire, des *adhérences péricardiques*.

Koepe, Stauss, Iseke, Stoye, Micheli et Gamna, Levi, Bini, en signalent divers cas; ils ne s'accompagnaient presque jamais de signes cliniques de péricardite.

Enfin les *lésions myocarditiques* sont, nous l'avons vu, exceptionnelles.

Au niveau du derme, plusieurs observations décrivent des nodules rappelant les classiques nodules de Meynet. Ils sont constatés par Saïmovici dans sa thèse. Poral, Koeppe, Babonneix et Mlle F. B. Lévy en présentent un exemple à la Société de

Pédiatrie. R. Debré et Uhry ont considéré comme typiques à l'examen histologique les nodules prélevés sur ce sujet.

Enfin *un argument thérapeutique* a pu être envisagé. Dans un cas rapporté dans la *Gazette des Hôpitaux* du 9 juillet 1932, A. Lemierre et Mahondeau-Campoyer ont constaté l'efficacité des injections intraveineuses de salicylate de soude.

Quelles critiques a-t-on opposées à ces arguments de natures diverses?

Tout d'abord que les différences cliniques étaient bien plus nombreuses et bien plus importantes que les concordances :

Les poussées fluxionnaires du rhumatisme articulaire aigu mobiles, parcellaires, fugaces, irrégulières dans leur répartition et toujours plus ou moins articulaires s'opposent presque point par point aux lésions périarticulaires, symétriques et relativement fixes de la maladie de Chauffard-Still.

Ici, aucune séquelle, jamais d'ankylose; là, une évolution progressive vers l'immobilisation de la fibrose, l'attitude vicieuse en flexion avec amyotrophie considérable.

Dans le rhumatisme articulaire aigu, presque jamais d'adénopathie importante, très rarement de la splénomégalie.

S'il existe une adénite satellite, elle est de caractère purement inflammatoire.

Enfin, les signes cliniques d'atteinte cardiaque, si fréquents dans la maladie de Bouillaud et surtout dans les formes graves de l'enfance, sont au demeurant assez rares dans la maladie de Chauffard-Still. Et, en restant toujours dans le domaine clinique, n'est-il pas légitime d'opposer l'extrême fréquence de la maladie de Bouillaud dans l'enfance à la rareté relative du syndrome de Chauffard-Still?

Les données anatomiques ont-elles une valeur plus absolue? Nous ne le pensons pas :

Les lésions endocarditiques constatées anatomiquement demeurent bien rares;

Les seules lésions myocardiques relevées consistaient en dégénérescence graisseuse; en aucun cas on n'a pu retrouver le nodule d'Aschaff considéré par beaucoup comme une lésion spécifique de la maladie de Bouillaud.

Enfin, le seul cas où l'existence de nodule de Meynet semblait acquise histologiquement ne présentait pas tous les caractères d'une maladie de Chauffard-Still et appelait quelques réserves diagnostiques.

Reste l'argument thérapeutique : Cette action heureuse du salicylate ne semble pas, aux yeux

même de ceux qui la rapportent, de nature à trancher définitivement la question.

Ce cas d'efficacité thérapeutique semble jusqu'à présent isolé et nous savons par ailleurs que la spécificité du salicylate n'est que relative et qu'il peut exercer une action au moins sédative sur différents états rhumatoïdes.

Au total, d'importantes différences cliniques et anatomo-pathologiques séparent encore, pour la majorité des cliniciens, la maladie de Bouillaud et la maladie de Chauffard-Still. Par contre, il semble logique, et c'est l'attitude de plusieurs auteurs, d'envisager avec A. Lemierre l'hypothèse d'un virus voisin de celui du rhumatisme articulaire aigu.

STREPTOCOQUE

Le streptocoque a été incriminé par de nombreux auteurs; on sait le rôle important que les Anglo-Saxons lui attribuent en pathologie articulaire.

Les arguments avancés en faveur de cette théorie sont de valeurs diverses.

Les recherches bactériologiques devraient être les plus concluantes — en fait, elles ont donné des résultats variables.

Iseke a isolé un streptocoque non-hémolytique dans le sang de ses malades :

— un streptocoque viridans en partant des pièces anatomiques.

Reimald et Stoeches, Leichtenschutt décèlent par hémoculture un streptocoque viridans.

Gollesoni Ubaldo trouve un streptocoque à chaîne, cultivable uniquement sur bouillon peptoné.

Staltzner cultive, à partir d'un nodule entouré, un streptocoque non-hémolytique.

Debré, Broca et Lamy rapportent également une observation en faveur du streptocoque. Mais deux hémocultures sur bouillon T et bouillon ascite, une inoculation au cobaye, sont restées négatives. Les lésions ganglionnaires étaient d'aspect purement inflammatoire.

Chez un autre malade, *Debré, Michit et Lamy* obtiennent un streptocoque viridans dans le sang d'une souris qu'ils avaient inoculé avec un broyat de ganglion.

Par contre, les mêmes auteurs, dans deux autres cas, ne peuvent isoler de germe malgré hémocultures répétées.

Ces quelques résultats positifs montrent déjà par les variantes qu'ils présentent, par les difficultés

techniques qu'ils ont bien souvent suscitées que l'isolement d'un streptocoque n'est pas chose courante dans la maladie de Chauffard-Still. Et, en effet, on peut relever sur ce point, dans la littérature, de nombreux résultats négatifs.

Rosenfeld, Gleich, Valosco et Carlos Montagne n'obtiennent que des hémocultures négatives.

Neumann, dans sa thèse, rapporte des hémocultures répétées négatives, sur Loewenstein, Bouillon T et Ascite.

Barnay pratique sans succès deux hémocultures sur deux de ses malades.

Sergent et Mamou n'obtiennent aucun résultat avec quatre hémocultures sur le même sujet, dont une sur milieu de Loewenstein.

Faut-il espérer davantage des arguments anatomo-cliniques?

Sans doute *des Endocardites* ont été signalées à plusieurs reprises, des adhérences péricardiques et pleurales ont été constatées.

Mais beaucoup de précisions manquent sur ces lésions. Seule, l'endocardite observée par Isèke est décrite comme végétante.

D'autre part, ne serait-il pas surprenant dans cette affection streptococcique de ne constater au-

cune suppuration, ni articulaire, ni ganglionnaire, ni pleurale?

Il semble de même bien inhabituel à une affection streptococcique de garder un *siège strictement péri-articulaire*.

Quant aux *données histologiques*, elles sont dans la grande majorité des cas franchement contraires à l'hypothèse streptococcique. Nous ne reviendrons pas sur les caractères spéciaux des lésions ganglionnaires : ils n'ont rien de commun avec ceux d'une adénite inflammatoire au voisinage d'une arthrite streptococcique.

L'examen du sang et plus particulièrement les formules leucocytaires si souvent pratiquées ne sont guère en faveur d'une étiologie streptococcique. Sans doute la leucocytose est très fréquente, mais la *polynucléose* est beaucoup moins constante qu'elle ne l'est ordinairement dans les streptococcies.

Enfin ici encore, avant d'apporter à une conception étiologique l'appoint de tel ou tel cas clinique, il faut avoir *présent à l'esprit les limites strictes du syndrome de Chauffard-Still*. Ne pas baser une argumentation sur tel malade qui sort par certains points de ce cadre.

L'observation rapportée par E. Lesné, R. Clément, C. Launay et Lançon à la Société médicale des Hôpitaux, le 1^{er} juillet 1935, souligne à très juste titre ce dernier point.

Il s'agit d'un enfant de 7 ans qui présenta d'abord un tableau clinique rappelant celui de la maladie de Still et qui fit à la fin de son évolution une endocardite maligne streptococcique végétante, après avoir présenté trois hémocultures positives.

« L'allure aiguë de l'évolution, l'importance
« des lésions osseuses sur les radiographies, la
« présence de nodules intradermiques ne rap-
« pelant que de loin les nodules de Meynet,
« l'aspect histologique de la rate présentant
« des infarctus, des suffusions hémorragiques
« et des amas microbiens, différent — conclut
« R. Clément — de ce que l'on est accoutumé
« de voir dans la véritable maladie de Still. »

Si l'on ajoute que la biopsie ganglionnaire avait montré « une architecture bouleversée, une hyperplasie lymphoïde diffuse et monotone formée de lymphocytes adultes, pas d'hyperplasie de la trame réticulaire, pas de réaction inflammatoire des sinus », on comprend que cette observation n'est pas, malgré les apparences premières, considérée par ses auteurs comme un appui de la théorie strepto-

coccique, mais bien plutôt comme une streptococcie simulant un syndrome de Chauffard-Still — ou encore comme une superposition des deux affections.

Peut-on retirer une donnée précise de ces différentes recherches sur l'étiologie streptococcique de la maladie?

Malgré l'intérêt incontestable des arguments bactériologiques et cliniques, il nous semblerait imprudent de conclure affirmativement. Trop de dissonances cliniques persistent et il n'y a pas jusqu'à présent de preuve bactériologique définitivement convaincante.

Citons, avans d'abandonner cette théorie streptococcique, *une conception synthétique de R. Debré et M. Lamy.*

Ces auteurs voient entre la maladie de Still, la maladie de Bouillaud et l'endocardite subaiguë d'Osler, une parenté justifiée par un agent pathogène commun : le streptocoque.

L'existence d'endocardite dans les trois affections, de nodules de Meynet dans la maladie de Still et la maladie de Bouillaud, la présence d'un streptocoque dans le sang ou les ganglions des sujets atteints de l'une de ces maladies sont à la base de cette théorie.

ÉTIOLOGIE ENDOCRINIENNE

Elle a été envisagée dans quelques rares cas. Quels sont les arguments fournis par ses partisans ?

Quelques observations signalent des troubles thyroïdiens.

Rosenfeld rapporte un cas avec exophtalmie nette et accroissement du corps thyroïde.

Weissembach, Françon, F. Gerboy et P. Robert ont publié l'observation d'une malade qui présentait un syndrome basedowien typique.

Mais le syndrome de Chauffard-Still n'était pas chez elle entièrement caractéristique.

Il s'agissait d'une malade de 33 ans présentant des lésions articulaires non-symétriques à type de rhumatisme déformant.

La rate était normale au début; un an plus tard à la percussion, elle ne dépassait pas la taille d'une paume de main.

Enfin les radios montraient un interligne radio-carpien aminci, obscurci, irrégulier. Les os du carpe étaient soudés, il existait des synostoses radio-cubitales.

Un tel tableau s'écarte donc par plus d'un point du cadre de la maladie de Chauffard-Still et n'ex-

clut pas d'ailleurs la possibilité d'une superposition.

Citons encore, parmi les arguments invoqués en faveur d'une étiologie thyroïdienne, la constatation fréquente d'une *exophtalmie discrète*, isolée, signalée par Politzer, Koeppe, Elisalde et Pozzo, Barnay.

A ces données assez peu concluantes au demeurant, on a opposé de nombreuses critiques.

La simple proéminence des yeux signalée chez de nombreux enfants n'a pas les caractères d'une véritable exophtalmie : il s'agirait plutôt d'une « buphtalmie » sans valeur sémiologique spéciale.

Surtout, malgré les deux cas que nous citons plus haut, *l'absence de toute lésion thyroïdienne clinique et anatomique reste la règle*.

Plusieurs autopsies avec vérification histologique viennent en témoigner.

Enfin le métabolisme de base, dans tous les cas où il a été mesuré (comme dans les observations de Barnay) se montre normal ou légèrement abaissé.

Ce sont là des arguments de très grosse valeur. L'étiologie thyroïdienne semble pouvoir être écartée à coup sûr.

Aucune autre perturbation endocrinienne précise n'a été incriminée à notre connaissance. A l'âge où survient la maladie de Chauffard-Still, l'équilibre des glandes endocrines n'a pu être, dans la majorité des cas, altéré.

Cependant, certains auteurs rapprochent de la pathologie endocrinienne certains faits cliniques fréquents que nous avons envisagés au cours de l'étude des signes généraux.

Il s'agit avant tout d'un retard de développement corporel, qui dans les cas typiques a pu réaliser le classique infantilisme stillien. Ces troubles du développement signalés déjà dans les observations initiales, dans le cas de E. Lesné, R. Clément, Huber et Mlle Roujet, se retrouvent encore avec netteté chez le malade de F. Françon, Bossonet, Robert et Gerboy.

Dans ce dernier cas, prédominant avec netteté le retard de la croissance pondérale et celui de l'ossification, remarquable surtout au niveau du poignet et de l'épaule droite.

Dans les cas rapportés par *Chevallier*, par *Elisalde* et *Pozzo* allant jusqu'à l'infantilisme avec verge et testicules incomplètement développés.

Au contraire, dans le cas rapporté par *Weissembach* d'un malade de 24 ans chez qui l'affection

AUTEURS	AGE	CUTI	INTRA- DERMO	INOCU- LATION	LÉSIONS PULMONAIRES	B. W.	SIGNES CARDIAQUES LÉSIONS CARD. NÉCROPS.	Hémocult.	Leucocytose	Polynucléaires	DURÉE	DÉCÈS	OBSERVATIONS PARTICULIÈRES
Lesné 1	5	2 —	—	—		—	Souffle Extra- cardiaque		12.200	85	5 ans	+	
— 2	1	—				—	— O —		10.000	51	9 mois	?	
Parkes-We- ber	7						Insuff. mitra le		31.000		4 ans	?	
Poynton	4						Souffle systo- lique				2 —	+	
Hingston 1	2 ½						— O —				2 —	?	
— 2	3						Accentuation des 2 bruits à la pointe				1 —	—	Guérit. Infection go- nococcique secondaire.
Koeplisk 1	6 ½						— O —						
— 2	3	—				—	O		29.000	78			
— 3	8	—				—	O		12.000	63	1 an		
— 4	20 m.	—					O						
Ness	4 ¼	—					O		13.000	70			Ob. s i x mois.
Jone	8	—					O		7.600				Pas de strep- to dans les
Jibuey	3				O —		O —		8.000	60			amygdales et
Strauss	5 ½				O —		O —						le liquide
Koeppe	2	—			O —		Adhérences pé- ricardiques. Souffle		39.000		2 ans	+	articulaire.
Politzer	15 a						O				9 ans		
Lorenzini	3	—	—	—			O		9.300				
Rosenfeld	5	3 —	3 —	3 —		—	Souffle systo- lique		13.800	65	11 ans		Otite, hématurie.
Roehmer	18 m.	—	—	—		—	O		16.000	50	2 mois	+	
Izeke	1 a	—	—	—		—	Bruits peu nets. Adhé- rences péri- cardiques. Végétations tricuspidiennes	+					Streptocoque isolé.
Gleich	10 a					—	Souffle anémi- que à la pointe	—					
Stöltzner	5						Retrait systo- lique	+					
Strauss	17				Adhérence pleurale	—	Adhérence pé- ricardique	—	32.400	73		+	Streptoc. non hémolytique. Nodule inflam- mation, hyper- plasie. Amélioration.
Finkelstein	12	—				—	O	—	16.800		2 ans		
Kramsztyk	2	—				—	Bruits sourds	—	24.300		2 —		
Rosedale	6						Souffle systo- lique. Gros cœur sans lésions valvul.		5.700	46		+	
Carrol-Nel- son	12						Insuff. mitrale Insuff. aortique		17.500	77	courte	+	Biopsie gangl.: lésions in- flam ^{es} nasales
Debré-Bro- ca-Lamy	12			—			Souffle systo- lique mitral	—	16.400				Ponction gan- glionnaire. Ni B. K. ni germes.
Maldague	7					—	O	—	13.800				
Elizalde- Pozzo	2	—	—	—		—	O	—	6.600				
Lévi 1	9	—	—	—		—	Adhérenc. pé- ricardiques pas de s. cli- niques	—	24.000	75	2 mois	+	Ob. deux mois.
— 2	3 ½	—	—	—		—	Adhérenc. pé- ricardiques. Endocarde normal	—			2 m. ½	+	Dégénérescen- ce graineuse. Foie. Gan- glions et ra- te peu alté- rés.
Bini 1	3	—					Adhérence pé- ricard. Endo- carde normal				3 ans	+	Hyperplasie des Follicu- les et proli- fération lymph. Rate fibreuse.
— 2	6				Adhér. pleurales		Endocarde normal				6 mois	+	Réaction his- tiocytaire du foie. Prolifé- ration lym- phatique.
Trambousti	5				Adhér. pleurales		Cœur normal		10.000	62			
Françon, Bossonet	8				— O	—	— O		8.000	38	1 an ½		Vernes : 58. Sédimenta- tion : 57.
Manicatide	5 ½	—			— O	—	— O						
Babonneix	3 ½	—			— O	—	— O						
Florent- Broca-Gil- brin	2 ½	—			— O	—	— O				2 ans ½		
Debré-Bro- ca-Cré- mieux	2				S. Pulmon. +		— O		11.000	68	7 ans		
Weissem- bach et Françon	3				O		— O		4.000	63	4 ans	+	Reins normaux Vernes : 77. Sédiment : 18. Besred- ka +.
Barnay 1	2	—				—	Gros cœur		13.000	74			Vernes : 79. Besredka — E.C.G.: nor- mal.
— 2	2	—					Gros cœur						
— 3	5 ½	—				—	Gros cœur						

évoluait depuis plus de 15 ans, il n'y avait aucune trace d'infantilisme.

Dans tous les cas signalés, le psychisme reste normal et souvent même précoce.

Il semble donc difficile de conclure que ces troubles de développement reconnaissent une cause endocrinienne. Rien ne vient désigner leur étiologie. Tout au plus peut-on, par leur allure clinique, les rapprocher des troubles de développement que l'on rencontre dans certaines splénomégalie primitives.

Ainsi les hypothèses endocriniennes semblent, moins encore que les hypothèses infectieuses, résoudre les problèmes posés par l'étiologie de la maladie de Chauffard-Still.

Nous résumons, dans les deux pages suivantes, en un tableau schématique, les principales recherches étiologiques qui ont été pratiquées. Cette étude comparative porte sur le texte intégral de 44 observations différentes. Nous devons à l'affectueuse bienveillance de notre maître, le D^r Robert Clément, de pouvoir en reproduire ici les résultats : qu'il en soit remercié une fois encore !

De tous les facteurs pathogènes successivement envisagés et compris dans ce tableau, aucun ne fait sa preuve d'une façon certaine, aucun ne réunit l'unanimité des auteurs. Le champ reste encore ouvert aux hypothèses.

Parmi celles-ci, certaines cherchent à résoudre la question sans préjugés de l'agent pathogène lui-même.

Telle est la conception de Bäuer, de Thomson et Gordon qui envisagent la maladie de Chauffard-Still comme une maladie réactionnelle propre au terrain.

Une théorie plus récente, et qui semble devoir être beaucoup plus féconde, fait de la maladie de Chauffard-Still une *affection tissulaire*.

C'est la conception de la mésenchymatose émise par G.-C. Parenti; elle est basée, ainsi que nous l'avons vu, sur le caractère uniforme et très spécial des lésions péri-articulaires ganglionnaires et spléniques. Lésions que caractérise avant tout une atteinte prédominante du système réticulo-endothélial et du tissu conjonctif.

A ces lésions particulières seraient liés l'allure clinique bien caractéristique et sans doute la gravité de l'affection.

Cette conception rejoint donc par là les vues de P. Chevallier qui considère les lésions spléno-gan-

glionnaires comme le trait d'union essentiel entre les diverses affections qu'il groupe autour de la maladie de Chauffard-Still.

R. Clément apporte en quelque sorte un appoint à cette théorie dans une observation significative publiée avec E. Lesné en 1931 : il s'agit en effet d'un enfant chez qui « les lésions ganglionnaires, « spléniques et hépatiques ont été les premières et « ont toujours prédominé, les manifestations artérielles relatives frustes n'étant survenues « que secondairement quatorze mois après le début ».

Ainsi la conception de la maladie de Chauffard-Still, « maladie du mésenchyme et du tissu réticulo-endothélial », semble maintenant admise à la suite des travaux initiaux de G.-C. Parenti, par plusieurs auteurs. (Løper, Lemaire, Villaret, Justin Bezançon.)

Certes, elle n'explique pas tout, et l'on peut notamment se demander si cette « mésenchymopathie » relève de facteurs étiologiques divers, ou si elle résulte de l'affinité tissulaire d'un germe unique, spécifique.

Telle qu'elle est, cette théorie n'en a pas moins le mérite d'avoir fait naître de nouvelles tentatives thérapeutiques que nous allons envisager.

CONSIDERATIONS THERAPEUTIQUES

Nous ne prétendrons pas passer ici en revue tous les essais thérapeutiques qui ont pu être tentés sur cette affection d'évolution toujours décevante et, dans la grande majorité des cas, mortelle.

LES AGENTS PHYSIQUES

4. Ils ont été mis à contribution à peu près sous toutes leurs formes :

Infra-rouge et Ultra-violet;
Diathermie, Ondes courtes (Debré);
Air chaud, Eaux et boues thermales.

Les résultats sont variables. Toutefois il est incontestable que l'on a pu obtenir par ces méthodes, dans d'assez nombreux cas, une amélioration des phénomènes subjectifs de la douleur et, dans une certaine mesure, de l'impotence, mais il ne peut

s'agir là d'une thérapeutique réellement et définitivement curative.

LA CHIMIOTHÉRAPIE

Très souvent mise en œuvre, elle poursuivait au contraire ce but, se basant le plus souvent sur la conception infectieuse de la maladie.

L'*Iode*, préconisé par Chauffard et Ramond, employé par Chevalier et Drouet, par Thirolloix et par Weissembach sous forme d'uroformine iodée, a donné à beaucoup de cliniciens des résultats décevants.

L'*Arsenic*, utilisé avec succès par Micheli et Gamna, Parker Weber, Nungston, ne donne que des échecs à Mazzec, G. Etienne, Mouriquand.

Les *Sels d'Or* sont employés sans résultats par Graber-Duvernay, Drouet et Etienne.

Françon, Costes et Forestier auraient obtenu des améliorations.

Le *Soufre*, utilisé par Weissembach et Françon, par Lœper, n'a pas donné de résultats réguliers.

Le *Gluconate de Calcium* a donné quelques bons résultats à Mouriquand, à Graber-Duvernay.

Barnay n'a pu constater chez une de ses malades de résultats concluants.

Le *Salicylate de Soude intra-veineux* a donné à A Lemierre et Mahoudeau Campoyer les heureux résultats que nous signalions au cours d'un chapitre précédent.

Weissenbach, Françon, Mesklen, Gerboy et Robert constatent aussi avec ce médicament quelques améliorations.

Mais Graber-Duvernay, Lance, Berzaczy et beaucoup d'autres cliniciens n'apprécient guère son efficacité.

Enfin les médications sulfamidées ayant fait leur apparition, J. Barnay essaie en 1936, chez deux de ses malades, le Chlorhydrate de Sulfamido-chrysoïdine (Rubiazol).

Il obtient chez l'un d'eux une amélioration partielle de l'état général mais sans modification de la température et des douleurs chez l'autre sujet; cet essai thérapeutique concorde avec une amélioration réelle, mais qui ne persiste pas.

LA PROTÉINOTHÉRAPIE

a été préconisée par Maldague, Thursfeld; elle n'est pas sans danger chez ces malades à état général souvent très déficient.

Peut-être les améliorations produites chez les malades de Jansen, de Marston avec le sérum anti-

diphtérique doivent-elles être comptées au nombre des cas réagissant favorablement à la protéinothérapie?

LA PYRÉTOTHÉRAPIE

Elle a paru logique à quelques auteurs; en effet, les diverses thérapeutiques employées semblent se relier dans quelques cas par un point commun : *l'action plus ou moins nette de la chaleur*; qu'elle soit provoquée par les agents physiques, chimiques ou biologiques.

Cette méthode s'appuie en outre sur la constatation déjà ancienne de l'influence de certaines maladies intercurrentes sur le syndrome de Chauffard-Still.

— Still signalait les rémissions produites par la Rougeole, la Scarlatine, l'Ictère catarrhal chez certains de ses petits malades.

— Rossdale rapporte l'influence heureuse d'une Diphtérie nasale.

— Pierret, Bournaville et Lefebvre, Vanhoutte constatent des améliorations produites par la scarlatine.

— La Rougeole a encore une influence heureuse dans les cas de Bernhald Thomser et de Stickl.

— Le même rôle est tenu par une pneumonie dans un cas de Huet, par une broncho-pneumonie chez les malades de Gibney, de Kœppe.

Devant une telle concordance des faits au cours des pyrexies les plus diverses, Micheli et Gamna sont amenés à appliquer la malariathérapie, tandis que Lœper préfère s'adresser au choc produit par l'injection d'huile soufrée.

Ces diverses méthodes, qui paraissent logiques, ne portent pas encore sur un assez grand nombre de cas pour que l'on puisse estimer leur efficacité.

Enfin, la thérapeutique de la maladie de Chauffard-Still comprend depuis peu une méthode nouvelle :

LA SPLÉNECTOMIE

Basée sur l'hypothèse étiologique d'une mésenchymopathie que nous avons exposée dans le chapitre précédent et s'appuyant sur des constatations histo-pathologiques précises, la splénectomie devait être envisagée.

Elle fut en effet *proposée par P. Chevalier dès 1930.*

Réalisée en Amérique en 1931 par *Houraben et Miller* chez une femme de 50 ans, elle restait, après quatre mois, un succès.

Craven la tente à son tour chez une patiente de 40 ans et obtient un succès qui se maintient pendant huit mois.

En France, la même thérapeutique chirurgicale est mise en œuvre par *Lœper, A. Lemaire et J. Patel*, en décembre 1936. Il s'agissait d'une femme de 28 ans. Malheureusement après une brève amélioration la malade fut enlevée par une broncho-pneumonie.

En juin 1937, *Villaret, Bergeret, Justin Besançon et Rubens Duval* obtiennent par la splénectomie une amélioration immédiate et nette — mais l'affection récidive au bout de deux mois.

Sur ces quatre cas, il est évidemment impossible d'établir un bilan de la méthode, mais il y a là une orientation thérapeutique dont l'intérêt est certain. Il sera possible sans doute dans un avenir rapproché d'en apprécier les résultats sur des bases plus larges.

CONCLUSIONS

I. — *Il faut réserver l'appellation* de maladie ou syndrome de Chauffard-Still à une forme spéciale de rhumatisme déformant présentant des caractères cliniques, radiologiques, anatomo-pathologiques assez distinctifs pour la séparer des autres arthropathies chroniques.

II. — *C'est chez l'enfant* entre 2 et 8 ans le plus souvent que l'affection se présente avec la plus grande pureté.

III. — *Chez l'adulte* elle reste moins facile à individualiser parce que beaucoup plus rare, beaucoup moins pure.

1° l'association d'adénopathies et de rhumatisme déformant ne suffit pas au diagnostic de maladie de Chauffard-Still;

2° la splénomégalie est un élément important qui précède parfois les manifestations articulaires et pourrait même les commander.

Sous ces réserves l'identité des affections chez l'enfant et chez l'adulte *semble acquise*, du fait :

— de la concordance des signes cliniques et radiologiques;

— de l'identité des lésions histologiques.

IV. — *A tout âge, la Maladie de Chauffard-Still reste donc bien définie :*

— *Cliniquement* par les caractères spéciaux de sa périarthrite, de ses adénopathies, de sa splénomégalie, ainsi que par son évolution discontinue prolongée habituellement fatale.

Radiologiquement : l'intégrité de l'interligne articulaire, la limitation des lésions aux tissus péri-articulaires semblent fondamentales.

— *Biologiquement* : il n'existe actuellement aucun signe propre à la maladie de Chauffard-Still. La constatation la plus courante est celle d'une leucocytose légère avec tendance à la polynucléose.

— *Histologiquement* : s'il n'existe pas au niveau des ganglions et de la rate des lésions proprement pathognomoniques,

— l'atrophie du tissu lymphoïde,
— la prolifération des éléments réticulo-endothéliaux sont constantes et leur absence devra faire mettre en doute l'exactitude du diagnostic.

V. — *Etiologie :*

— *La Tuberculose, la Syphilis, le Gonocoque* ne sont tenus pour responsables que par un petit nombre d'auteurs.

— *La Maladie de Bouillaud*, pour quelques points communs, oppose de grandes différences cliniques et anatomo-pathologiques.

L'hypothèse d'un virus voisin est à retenir cependant.

— *Le Streptocoque*, mis en cause par de nombreux auteurs, n'a pas encore fait sa preuve de façon irrécusable.

— *Les causes endocriniennes*, invoquées dans quelques cas, sont absentes dans la très grande majorité.

— *Reste l'hypothèse intéressante* d'une maladie du tissu mésenchymateux, du système réticulo-endothélial,

— que l'affection soit le fait d'une maladie réactionnelle unique sous l'effet de facteurs divers;

— ou qu'elle soit liée à un agent pathogène spécifique.

VI. — *Thérapeutique :*

— *La Chimiothérapie* donne des résultats très inconstants.

— *Les Agents physiques* sont parfois efficaces envers les manifestations symptomatiques.

— *La Pyrétothérapie* basée sur le rôle remarquable de certaines affections fébriles intéressantes, a, dans quelques cas, d'heureux effets.

— *La Splénectomie* enfin, inspirée de la conception d'une maladie avant tout réticulo-endothéliale, semble des plus logiques.

Son entrée dans le domaine pratique est trop récente pour qu'on en puisse estimer les résultats.

Vu : *Le Doyen,*
TIFFENEAU

Vu : *Le Président de Thèse,*
LEMIERRE

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- Babonneix et Lévy (M^{lle})*. — Maladie de Chauffard-Still. (Soc. de Péd., séance du 16 juin 1931.)
- Belloïche (R.)*. — Contribution à l'étude clinique et étiologique du Rhumatisme de Chauffard-Still. (Thèse de Paris, 1934.)
- Bernholdt, Thomsen et Stickl.* — Zur aetiologie der Stillschen Erkrankung. (Klinische Wochenschrift, 1^{er} sept. 1934, in Presse Médicale, 6 mars 1935.)
- Berzoczy (T.)*. — Beitrag zur Kenntnis der Stillschen Krankheit. (Contribution à l'étude de la maladie de Still.) (Arch. für Kinderheilkunde, 1933.)
- Bini (G.)*. — Malattia di Still. (Studio anatomo-histologico su 3 casi.) (La Pediatria, n° 43, fasc. I, janv. 1935.)
- Broca (R.) et Marie (J.)*. — La Maladie de Still. (Année Pédiatrique, pp. 17-24. Masson, 1936.)

Chevalier (P.). — La Maladie de Chauffard-Still et les Syndromes voisins. (Revue de Médecine, t. XLVIII, n° 2, fév. 1930.)

Chevalier (P.) et Henyer (G.). — Syndrome rhumatismal et adénopathique atteignant les membres inférieurs et évoluant par poussées qui guérissent. (Forme inférieure atténuée de la mal. de Ch.-St.) (Société médicale des Hôp. de Paris, n° 3, 17 janv. 1930, p. 65.)

Clément (R.). — A propos du Syndrome de Chauffard-Still. (Revue du Rhumatisme, 5, n° 4, 373, avril 1938.)

Copemans (W. S.). — Two cases of Stills disease cured by gold injections. (Proc. Roy. Soc. Med., t. 29, mars 1936, n° 5.)

Costes. — La Malad. de Still de l'enfant. (Encycl. méd. chirurgicale. T. « Nutrition », 10546, pp. 8-12.)

Debré (R.) et Bernard (J.). — La Maladie de Still. (Le Documentaire médical, fév. 1935, n° 2, p. 3.)

Debré (R.), Broca (R.), Crémieu (M^{re}). — Mal. de Still à début cervical. (Soc. de Péd. de Paris, 19 avril 1932, in Rev. de Péd., t. VIII, n° 3, 1932.)

Debré (R.), Broca (R.), Lamy (M.). — Forme endocarditique de la Mal. de Still. (Arch. de Méd. des Enfants, t. XXXIII, n° 4, avril 1930.)

- Duvoir, Follet (L.), Loyani, Bernard (J.).* — Faux rhumatisme de Chauffard-Still. Algies violentes, Néoplasie généralisés à point de départ vraisemblablement testiculaire. (Soc. de Méd. des Hôp. de Paris, bull. n° 28, 10 nov. 1933.)
- Elizalde (P. de) et Pozzo (F.).* — Enfermedad de Still. (Archivos argentinos de Pediatría, t. II, n° 8, 1931.)
- Etienne (G.), Drouet (P.-L.), Louyot (P.) et Richon (J.).* — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 4 nov. 1932.)
- Florand, Broca (R.) et Gelbrin.* — Un cas de Mal. de Still. (Soc. de Péd., n° 31, 1933.)
- Françon (F.).* — Le Syndrome de Chauffard-Still. (Journal des Praticiens, n° 8, 24 fév. 1934.)
- Françon, Bossouet, Robert et Gerbay.* — Un cas de Synd. de Chauffard-Still chez l'enfant avec invalidité en cul-de-jatte. (Comm. au 14^e Congrès Int. d'Hydr. Méd., Toulouse, oct. 1933.)
- Françon, Forestier et Robert.* — Radiographies d'un cas de Synd. de Chauffard-Still. (Journal de Radiologie et d'Electroradiologie, t. 21, n° 1, janv. 1937.)
- Freymann (D.), née Strassmann.* — Mal. de Still chez l'Enfant. (Thèse de Paris, 1932, 64 pages, imprimerie d'Alésia, 143, rue d'Alésia, Paris.)

- Genthon* (M.-J.). — Contribution à l'étude de la Mal. de Still. (Paris, 1937.)
- Giordano* (G.). — Contribution à l'étude de la Mal. de Still-Micheli. (Archivio per le Scienze Mediche, t. LV, n° 7, juillet 1931.)
- Grabes, Duvernoy* (J.). — A propos d'une observation de Synd. de Chauffard-Still de l'Adulte. (Revue du Rhumatisme, n° 4, p. 483, avril 1938.)
- Leenhardt, Boncomont, Guibert et Barnay*. — Un cas de Mal. de Chauffard-Still : étude anatomo-pathologique. (Soc. des Sc. Médic. et Biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen, janv. 1937.)
- Lemaire* (A.) *et Brouet-Sainton* (M^{me}). — Considérations cliniques et pathogéniques à propos de deux cas familiaux de maladie de Chauffard-Still. (Revue du Rhumatisme, n° 4, p. 421, avril 1938.)
- Lemierre* (A.) *et Mahoudeau-Campoyer* (D.). — Efficacité des injections intra-veineuses de Salicylate de soude sur un cas de Mal. de Chauffard-Still. (Gazette des Hôpitaux, 9 juill. 1932, n° 55, p. 1029.)
- Lesné* (E.), *Clément* (R.), *Launay et Lançon*. — Syndrome de Still avec Endocardite streptococcique. (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, n° 51, pp. 1083-1087, 1^{er} juill. 1935.)

Lesné (E.), Huber (J.), Clément (R.) et Rouget (M^{lle}).

— Un cas de maladie de Chauffard-Still. (Soc. de Péd. de Paris, 16 juin 1931, p. 318.)

Loeper (M.) — Revue du Rhumatisme, 5, n° 4, p. 357, avril 1938.)

Loeper (M.), Lemaire (A.), Patel (J.). — Sur le traitement par la Splénectomie du Syndrome dit de Chauffard-Still. (La Presse Méd., n° 33, 24 avril 1937.)

Maldagne (L.). — Sur un cas de Mal. de Still. (La Pathologie infantile, mai 1930, n° 5.)

Neumann (L.). — Contribution à l'étude de la maladie de Chauffard-Still. (Thèse de Nancy, 1933, 109 pages.)

Pehu (N.). — Anatomie pathologique de la maladie de Still. (Journées annuelles des Pédiatres suisses, Berne, juin 1938.)

— La Maladie de Still. (Le Journal de Médecine de Lyon, août 1938.)

Ramond (L.). — Rhumatisme chronique polyarticulaire avec Adénopathies et Splénomégalie. Syndrome de Chauffard-Still. (La Presse Médicale, n° 13, 12 février 1938.)

Saïmovici (L.). — Contribution à l'étude de la maladie de Still chez l'enfant, à propos d'un cas compliqué d'infection streptococcique. (Thèse

Paris, 1934, 60 pages. Lib. Rodstein, 17, rue Cujas, Paris-5^e.)

Sergent (E.) et Mamou (H.). — Sur un cas de Rhumatisme de Chauffard-Still associé à une poly-névrite extenso-progressive. (Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 20 oct. 1933.)

Villaret (M.), Bergerat (A.), Justin Bezançon (L.) et Rubens-Duval (A.). — Polyarthrite chronique progressive déformante d'allure infectieuse avec adénopathies et splénomégalie. Splénectomie. Evolution post-opératoire. (Revue du Rhumatisme, 5, n° 4, avril 1938, p. 435.)

Weill (M.-P.). — La Maladie de Chauffard-Still correspond-elle à une entité véritable? (La Presse Médicale, n° 92, 17 nov. 1937, 1627.)

— *Id.* (Revue du Rhumatisme, 5, n° 4, avril 1938, 452.)

